

Eine NaCl-Infusion könnte tödlich enden ...

Perioperatives Management beim nephrogenen Diabetes insipidus

Wolfgang G. Mouton^a, Brigitte Landtwing^b, Bruno Vogt^c

^a Chirurgische Klinik, Spital Thun; ^b Nephrologie, Spital Thun; ^c Universitätsklinik für Nephrologie, Hypertonie und Klinische Pharmakologie, Inselspital Bern

Vorgeschichte

Bei einem 45-jährigen männlichen Patienten wurde wenige Monate nach der Geburt die Diagnose eines renalen X-chromosomal-rezessiven Diabetes insipidus gestellt [1]. Bei der seltenen Erkrankung, die in 90% X-chromosomal vererbt wird, führen Mutationen des AVPR2-Gens zu einem dysfunktionalen Vasopressin-V2-Rezeptor (V2R). Der Patient hat einen fixiert hypoosmolaren Urin (bei 120 mOsm/kg). Zur Entfernung der anfallenden Stoffwechselprodukte werden täglich rund 12 bis 15 Liter hypoosmolaren Urin gebildet. Jede Nacht steht er stündlich auf, um zu trinken und um Wasser zu lösen. Der Patient führt dennoch ein weitgehend normales Leben, arbeitet in einer geschützten Werkstatt, ist verheiratet, hat zwei Kinder und fährt Downhill-Mountainbike. Als kardiovaskuläre Risikofaktoren finden sich eine arterielle Hypertonie, positive Fa-

milienanamnese, Hypercholesterinämie, Gicht und ein Status nach Nikotinabusus (10 py).

Fallbeschreibung

Beim Patienten trat am rechten Bein langsam eine intermittierende Claudicatio mit einer Gehstrecke von 150 Metern auf. MR-angiographisch fand sich eine hochgradige Stenose der distalen rechten A. femoralis communis sowie ipsilateral eine geringgradige Stenose der A. iliaca communis ganz proximal. Das MR zeigte ausserdem eine Balkenblase mit Pseudodivertikeln, erweiterte Fornices der Niere sowie ein stark hypoplastisches Nierenparenchym. Bereits im 8. Lebensjahr wurde eine Balkenblase mit damals 350–500 ml Restharn und eine Hydronephrose beidseits diagnostiziert. Unter Spinalanästhesie wurde rechts eine femorale Thrombendarteriektomie durchgeführt mit einer bovinen Perikard-Patch-Erweiterungsplastik. Der postoperative Verlauf war komplikationslos und unauffällig. Sowohl der operative Eingriff als auch das perioperative Flüssigkeitsmanagement mit hypotoner Lösung konnten ohne Probleme durchgeführt werden. Patienten mit einem renalen Diabetes insipidus dürfen niemals eine normale Infusion mit 1 Liter NaCl 0,9% erhalten. Dies würde zu einer lebensbedrohlichen Hypernatriämie mit epileptischen Anfällen führen. Die Patienten würden daraufhin rund 7 Liter zusätzliches freies Wasser benötigen, um das Natrium wieder zu eliminieren. Falls in einer Akutsituation keine hypotone Lösung verfügbar ist, können kurzfristig 500 ml/h einer 5%igen Glukoselösung unter regelmässiger Kontrolle des Blutzuckers verabreicht werden. Histologisch wurde ein Embolus nachgewiesen. Weder die kardiale Abklärung noch ein Aorten-CT (Abb. 1) ergab eine Emboliequelle. Von einer oralen Antikoagulation wurde abgesehen. Die Therapie mit einem Thrombozytenaggregationshemmer wurde weitergeführt.

Disclosure statement

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

Literatur

- 1 Wesche D, Deen PM, Knoers NV. Congenital nephrogenic diabetes insipidus: the current state of affairs. *Pediatr Nephrol.* 2012;27(12):2183–204.

Korrespondenz:
PD Dr. med.
Wolfgang G. Mouton,
FEBVS, FETCS
Chirurgische Klinik
Spital STS AG
CH-3600 Thun
wolfgang.mouton[at]
spitalstsag.ch

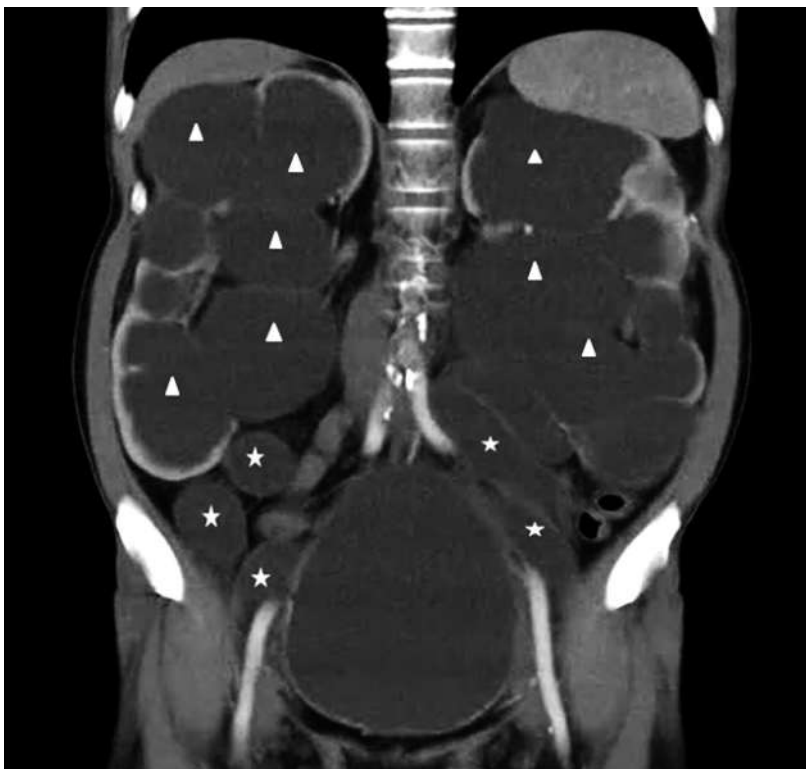


Abbildung 1: Im Aorten-CT sind die Verkalkungen der Aortenbifurkation sichtbar. Zudem sind die Fornices mittels Dreieck markiert und die erweiterten Ureter mittels Stern.